

Digital fagdag i barnerevmatologi - 18.10.2021

Hva er barneleddgikt?

Hvilke andre barnerevmatologiske tilstander ser vi?

- Barneleddgikt
 - Hva er det?
 - Ulike typer barneleddgikt
 - Regnbuehinnebetennelse
 - Behandling
 - Hvordan går det?
- Andre barnerevmatologiske tilstander



BARNELEDDGIKT

- HVA ER DET?

JUVENIL IDIOPATISK ARTRITT (JIA)

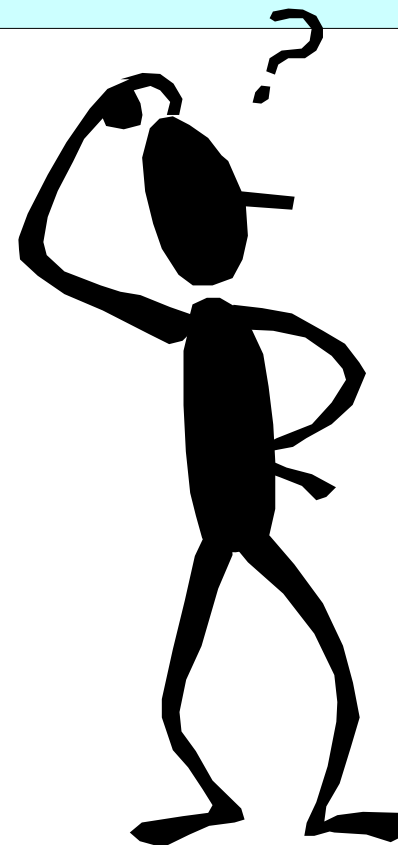
JUVENIL KRONISK ARTRITT (JKA, JCA)

JUVENIL REUMATOID ARTRITT (JRA)

- Leddbetennelse* i ett eller flere ledd
- Varighet mer enn 6 uker
- Debuterer før fylte 16 år

* Klinisk artritt

1. Enten
 - Hevelse (hydrops)
2. Eller
 - Redusert bevegelse (= kontraktur)
 - Smerte/ømheter ved passiv bevegelse, trykkømheter
(Ofte varmeøkning)



BARNELEDDGIKT – HVORFOR?



- Ingen vet sikkert
- **ARV** – født med en DISPOSISJON
- **IMMUNOLOGI** (= forsvarssystemet disponert for å reagere "AUTOIMMUNT" (angripe seg selv)
- **UTLØSENDE FAKTOR**: Virus? Skade?
?????????

BARNELEDDGIKT

– HVOR MANGE ER SYKE?

- 15-22/100.000 barn/år
(litt sjeldnere enn diabetes hos barn)
- 150-220/100.000 barn <16 år
- NORGE: ca 1500-2000 <16 år
- Starter i alle aldre (fra 0-16 år)
- Jenter : Gutter – ca 2 : 1

ULIKE TYPER BARNELEDDGIKT

FÅLEDDSD-TYPE

(Oligoartikulær)

- Ledd: <5 ledd første 6 mndr,
 - store ledd, asymmetri
- «Unge» jenter / «eldre» gutter
- Høy forekomst av kronisk uveitt (regnbuehinnebetennelse)
- Ofte ikke veldig syke
- Ca 50-60% av alle
- Forløp
 - Flertallet forblir fåledd-sykdom
 - Ca 30-40%(+?): Flere enn 4 ledd i forløpet («extended» = utvidet form)
 - Noen blir helt friske (spes. «persisterende» oligo.)

FLERLEDDSDS-TYPE (polyartikulær)

- Ledd: >4 ledd
 - Småledd (fingre, tær), mer symmetri
- Alle aldre
- Flere jenter
- Ofte mer syke (slapphet, smerter)
- Ca 40% av alle med JIA
- Forløp
 - Noen kan bli bra, men
 - Flere vedvarende / svingende kronisk forløp

SYSTEMISK TYPE (Stills sykdom)

- Høy, svingende feber
- Utslett
- Høy sykdomsfølelse
- Høy SR, CRP
- 4-5% av alle JIA
- Alle aldre
- Forløp
 - 50% godartet forløp
 - 50% alvorlig flerledds sykdom

PSORIASIS-LEDDGIKT

- Flest eldre jenter
- ca 5% av alle
- Ofte arv (andre i familien med psoriasis)
- Ofte hovne fingre/tær (“daktylitt”) og negle-søkk (“pitting”)
- Mer smerte, stivhet, kontraktur, mindre hydrops?

ENTHESITT-RELATERT ARTRITT (ERA)

- Flest gutter
- ca 10% av alle
- Arv (Bechterews sykdom i familien)
- HLA-B27
- Typiske manifestasjoner
 - Inflammatoriske ryggsymptomer
 - Sacroileitt og coxitt
 - Entesitt (akilles, hæl, plantarfasceitt)
 - Akutt uveitt

LEDDBETENNELSEN

- Lite brukskade
- Mindre smerte (?)
- Mye feilstilling
- Mye vekstforstyrrelse

KRONISK REGNBUEHINNE-BETENNELSE (uveitt / iridocyclitt)

- Ca 20% av alle med JIA
- Lite / ingen symptomer!!!
- Risikofaktorer
 - Lav alder ved sykdomsstart
 - ANA positive
- Behandling
 - Forskjellige øyedråper
 - Systemisk behandling
 - Prednisolon
 - Metotrexat
 - Biologisk behandling
- **Slitsomt – langvarig – tålmodighet!**

ØYE-SCREENING AV ALLE BARN MED BARNELEDDGIKT

- **Alle barn med barneleddgikt skal til øyelege**
 - Snarest mulig ved mistenkt eller sikker diagnose
 - Rutinekontroller
 - 4 ganger årlig i minst 4 år
 - deretter 2-3 ganger årlig til fylte 17 år

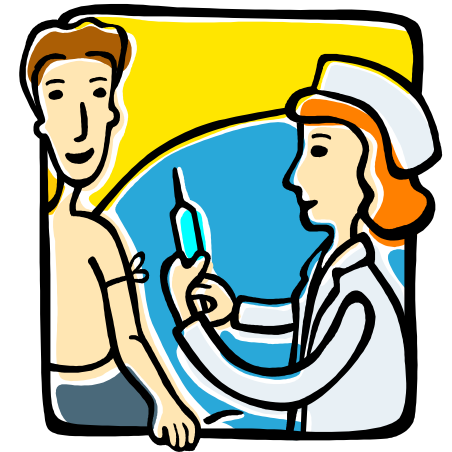
MEDISIN-BEHANDLING AV BARNELEDDGIKT

- NSAIDs: Ibox / Ibumetin o.l.
- Kortison-injeksjoner i ledd
- Methotrexat (Metex)
- Biologiske medisiner
- Prednisolon
- Andre



LEDDPUNKSJONER med KORTISON

- Meget godt utprøvet og dokumentert
- Liberal bruk!
- Ikke ved mistanke om infeksjon
- Behov for narkose til små barn
- Bivirkninger
 - Arr i huden - lekkasje fra ledd til hud
 - Varmefølelse, økt appetitt, litt “humørsyk” – dager til uker
- Opptrening
 - Immobilisering, ca ett døgn
 - Rolig aktivitet en uke – deretter opptrening
 - Mulighet for styrke- og bevegelsestrening når smertefri
 - Kontrakturen forsvinner ofte spontant når betennelsen er borte
 - Lanvarig/overset artritt med kontraktur (sjelden) – tøyning, kontrakturbehandling
- Effekt: Fra få dager etter punksjon til ca 3 mnd



METHOTREXAT METEX



Opptil 60 % av alle barn med JIA

INDIKASJON

Når NSAIDs og leddpunksjoner med kortison ikke har god nok effekt

ADMINISTRASJON

- 1x/uke po/sc
- Folsyresubstitusjon (vitaminer)

BIVIRKNINGER

- Kvalme (hos noen)
- Munnsårhet (sjelden)
- Lett redusert immunforsvar

BLODPRØVE-KONTROLL

- Hver mnd i 3 mnd, deretter
- Hver 3. mnd

BIOLOGISK BEHANDLING

Adalimumab, etanercept, anakinra, tocilizumab etc
(Humira, Enbrel, Kineret, RoActemra etc)



Opptil 40% av alle med JIA

INDIKASJON

Når Methotrexat ikke har god nok effekt

ADMINISTRASJON

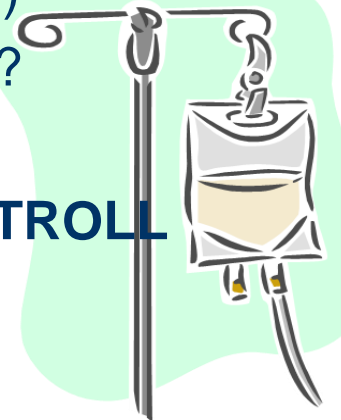
- Subkutan til hver 2.-4. uke
- Eller: Intravenøst hver mnd

BIVIRKNINGER

- Injeksjonsrelaterte
- Lett redusert immunforsvar
- Kan miste effekt over tid (antistoff-utvikling)
- Sjeldne, alvorlige?

BLODPRØVE-KONTROLL

- Hver 3. mnd

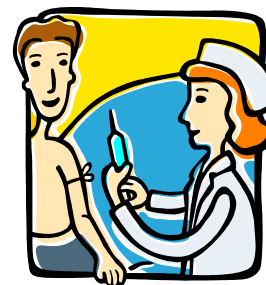


PREDNISOLON

- Svært effektivt
- Langtidsbehandling gir uakseptable bivirkninger
 - Vekst-stagnasjon
 - Cushinoid utseende (fedme, måneansikt, “strekkemerker”, økt behåring, kviser)
 - Metabolske endringer (sukkersyke)
 - Benskjørhet (osteoporose)

NYERE FORSKNING – HVA HVIS IKKE SYKDOMMEN FORSVINNER?

- Nordisk barneleddgiktsstudie
 - Prognose - hvordan går det?
- Andre studier
- Nyttige nettsteder



NORDISK BARNELEDDGIKTSTUDIE

- RESULTATER -

- 18 års oppfølging fra 1997-2000 til 2015-2017
- 510 barn - 434 (85%) fulgt i ca 18 år, gjennomsnittsalder 24 år
- Flest fåleddsartritt (47%) - ca 1/3 “utvidet/ekstendert fåleddsartritt”
- Sykdomsaktivitet etter 18 år
 - Aktiv sykdom 46%
 - Inaktiv sykdom 48%
 - Remisjon uten behandling >12 mnd: 33% (flest vedvarende fåleddssykdom)
- Medisiner
 - Pågående: MTX 15%, Biologisk 19%
 - Gjennom sykdomsforløpet: MTX 60%, biologisk 30%
- Langvarig sykdomsaktivitet var oftest mild
- Varig skade: ca 20% (inkl. redusert syn (8%), oftest mild)
- Fatigue: 26% rapporterer alvorlig fatigue (mot 12% i kontrollgruppen)

LAV SYKDOMSAKTIVITET VED ETTER 8 ÅR

- De fleste hadde ingen aktive ledd etter 8 år (variasjon 0-42 ledd)
- De fleste hadde ingen ledd med bevegelsesinnskrenkninger (variasjon 0-21 ledd)
- De fleste hadde normal CRP
- De fleste rapporterte ingen fysiske begrensninger i hverdagen
- De fleste rapporterte ingen psykiske begrensninger i hverdagen
- De fleste rapporterte ingen sykdomsrelatert smerte
 - **MEN: En fjerdedel rapporterte smerte over 14/100 mm**
- Nesten halvparten hadde ikke fravær fra skole/jobb de siste 2 mnd (43%)
 - **MEN: Et lite mindretall (4%) hadde skolefravær på mer enn 5 dager/siste 2 mnd**
- Tre fjerdedeler (77%) deltok fullt i gym, 17% deltok delvis og **bare 7% deltok ikke i gymnastikk**

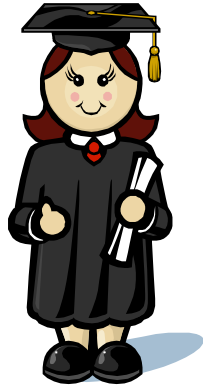
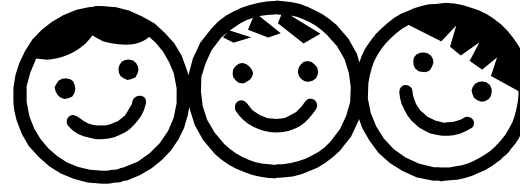
KONKLUSJON – HVORDAN GÅR DET?

- Langvarig sykdom
- Langvarig behandling
- Lav sykdomsaktivitet hos de fleste
- Klarer seg godt i hverdagen
- Gjennomfører skole / jobb med få begrensninger
- Smerte og fatigue kan for noen være en stort utfordring



HVORDAN KOMMER DET TIL Å GÅ?

- **Noen vokser det av seg – (Hvor mange???)**
 - Flere i fåleddsgruppen
- **Selv de som får vedvarende eller stadig gjentatte oppbluss**
 - Kan få et mildere forløp



• **Mål med behandling**

- Å starte tidlig, behandle til full remisjon (for å endre sykdomsforløpet?)
- Å ha det så godt som mulig mens sykdommen er aktiv
- Å føle seg frisk selv om man må bruke medisin
- Å unngå varige feilstillinger og vekstforstyrrelser
- Å unngå synstap
- Inntil man evt kan slutte med - redusere - ta pause fra medisinen

ANDRE BARNEREUMATOLOGISKE TILSTANDER

JUVENIL DERMATOMYOSITT

- Ca 0.4/100.000 barn <16 år
- Litt flere jenter, oftest 4-10 år
- Symmetrisk muskelsmerte og muskelsvakhet (myositt)
- Utslett (heliotropt øyelokksødem, Gottrons papler)
- Økte muskelenzymer (CK, ASAT)
- Patologiske kar i neglesengene
- EMG-forandringer
- Muskelbiopsi-forandringer
- MR-forandringer (lårmuskel)

ANDRE BARNEREVMATOLOGISKE TILSTANDER

JUVENIL SYSTEMISK LUPUS

ERYTHEMATOSUS (JSLE)

- Hud
 - Sommerfuglutslett, soleksantem
- Ledd – artritt
- ANA positiv
- Anti-dsDNA m.fl. positiv
- Cytopeni (hvite↓, trc↓, Hb↓)
- Nefritt - nyrebetennelse
- Andre organer
 - CNS
 - Hjerte
 - Lunge

ANDRE BARNEREVMATOLOGISKE TILSTANDER

KUTAN SCLERODERMI

- Sjelden systemisk hos barn
- Oftest kutan (Morphea)
 - Linjær, dyp subkutan, generalisert
- Inflammasjon, sklerose og fibrose
- Kontraktur og vekstforstyrrelse
- Langvarig behandling
 - Kortison, methotrexate
 - Lysbehandling
 - Fysioterapi

ANDRE BARNEREVMATOLOGISKE TILSTANDER

MCTD – MIXED CONNECTIVE TISSUE DISEASE

- Blandingsbilde av SLE og sklerodermi
- Positiv ANA, anti-RNP og SM-RNP
- Ofte uttalt Raynaud's fenomen
- Andre symptomer varierer
 - Artritt, lunge, nyre

NYTTIGE NETTADRESSER

- **Rikshospitalet – NAKBUR – Nasjonal kompetansesenter for barne- og ungdomsrevmatologi**
 - <https://oslo-universitetssykehus.no/fag-og-forskning/nasjonale-og-regionale-tjenester/nasjonal-kompetansetjeneste-for-barne-og-ungdomsrevmatologi>
 - <https://oslo-universitetssykehus.no/fag-og-forskning/nasjonale-og-regionale-tjenester/nasjonal-kompetansetjeneste-for-barne-og-ungdomsrevmatologi/ungdom-med-revmatologisk-sykdom>
- **PRINTO – Pediatric Rheumatology International Trials Organisation**
 - <https://www.printo.it/>
 - Inneholder pasientinformasjon om diagnoser og behandling samt behandlingssteder til alle land i Europa og oversatt til alle språk
- **BURG – Barne- og ungdomsrevmatikergruppen (NRF)**
 - <http://www.burg.no/>
- **The Royal Hospital of Melbourne**
 - <https://www.rch.org.au/rheumatology/>
 - Med egen ungdomsside med masse informasjon om barneleddgikt

